Aus dem Krankenhaus München-Schwabing
Chirurgische Abteilung: Vorstand Geh. Rat, Prof. Dr. Erich Lexer

Ein Fall von „Hirschsprungscher Krankheit"

Von

ALFRED WITT

1938.

Aus dem Krankenhaus München-Schwabing
Chirurgische Abteilung: Vorstand Geh. Rat, Prof. Dr. Erich Lexer
Referent: Privatdozent Oberarzt Dr. Felix Jaeger

Ein Fall von „Hirschsprungscher Krankheit"

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

verfaßt und einer

Hohen Medizinischen Fakultät

der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Alfred Witt
aus München

Tag der mündlichen Prüfung:
16. Dezember 1938

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen Eltern
aus Dankbarkeit gewidmet.

Ein Fall von „Hirschsprungscher Krankheit"

Im Jahr 1886 berichtete der Kopenhagener Kliniker Hirschsprung über eine Erkrankung des Dickdarms, die später seinen Namen tragen sollte, der „Stuhlträgheit Neugeborner infolge von Dilatation und Hypertrophie des Colons". Wenn er auch nicht der Erste war, der solche Krankheitsfälle beobachtet und beschrieben hatte — die ersten einwandfreien Berichte stammen von v. Ammon 1842 und Favalli 1846 — so waren Hirschsprungs Studien doch so gewissenhaft, daß sie die Aufmerksamkeit der Ärztewelt auf diese Erkrankung lenkten.

In der Folge find vielfach unter der Benennung Hirschsprungsche Krankheit verschiedene und nicht zusammengehörige Zustände verstanden worden. Es ist aber daran festzuhalten, daß nach dem Kopenhagener Kliniker nur diejenige Erkrankung hierher zu rechnen ist, die pathologisch-anatomisch durch eine abnorme Weite und Wandverdickung des Colons gekennzeichnet ist, während eine Verengerung oder sonstiges Hindernis am aufgeschnittenen Darm fehlt.

Das Megacolon congenitum, wie die Hirschsprungsche Krankheit noch genannt wird, gehört zu den ganz seltenen Erkrankungen. Selbst beim größten Krankenmaterial wird man nicht mehr als 1—2 Fälle beobachten können. Meistens werden Kinder davon befallen, nicht selten aber auch Erwachsene zwischen dem 20.—25. Lebensjahr, während die Erkrankung über dem 30. Lebensjahr fast nie zu beobachten ist. Hirschsprung machte seine Beobachtungen an 7 und 11 Monate alten Kindern und glaubte, daß die Krankheitserscheinungen nur unmittelbar nach der Geburt und im 1. Lebensjahr einsetzen. Daß die Krankheit sich erst im späteren Leben bemerkbar machen kann, war damals noch nicht bekannt. Bemerkenswert ist auch, daß das männliche Geschlecht dreimal so oft von der Krankheit betroffen wird als das weibliche.

Das Auftreten der Hirschsprungschen Erkrankung zu verschiedenen Lebensaltern war der Grund, daß sich manche Ärzte mit der Entstehungsanschauung Hirschsprungs nicht befreunden konnten und nach anderen Ursachen suchten.

Die ursprüngliche von Hirschsprung aufgestellte Auffassung ist die, daß Dilatation und Hypertrophie des Dickdarms vom Mutterschoße mitgebracht, entweder einer Entwicklungsanomalie oder einem krankhaften fötalen Prozeß zugerechnet werden muß. Es hat sich nun die am weitesten verbreitete Anschauung gebildet, daß Dilatation und Hypertrophie die Folge einer kongenital falschen Einstelllung des Darmes beziehungsweise seines Nervensystems auf die ihn nach der Geburt treffenden normalen, physiologischen Reize durch den Darminhalt sind. Es ist möglich, daß es sich dabei um eine Störung in der Ausbildung der

parasympathischen Fasern handelt, wie das **Ishikawa** und ähnlich auch **Brüning** behaupten. Es würde sich also eine Störung des nervösen Gleichgewichtes im Darm vorfinden. Für die Annahme, daß es sich um eine ererbte Anomalie handelt, spricht auch das wiederholte familiäre Vorkommen der Krankheit (Buttersack, Brüning) und das gleichzeitige Vorliegen anderer Mißbildungen und endokriner Störungen (Harnblasenvergrößerung, Kryptorchismus, Klumpfuß, Basedow). Für das familiär-heteridäre Vorkommen setzen sich besonders ein: **Keller, Brüning, Romani.**

Da man aber nicht eingesehen hat, warum der so veränderte Darm seinen Inhalt nicht weiter befördern sollte, so hat man nach anderen Ursachen der Entstehung gesucht und glaubt sie in Hindernissen im Darmrohr gefunden zu haben. Dilatation und Hypertrophie des Darmes werden als mechanische Folgezustände erklärt. Das häufigste Hindernis, das sich in unserem Krankheitsbild nachweisen läßt, ist die Abknickung des Darmes. Da gleichzeitig eine überaus große Länge und Schlingenbildung, insbesondere der Flexur, gefunden wird, so glaubt man, daß der Abgang des Stuhlganges dadurch erschwert und durch jede, aus äußeren Ursachen entstandene Obstipation (Stuhlverhaltung) noch wesentlich verstärkt wird. Kommt es dann zu einer besonders starken Füllung dieser Dickdarmpartie, so wird der abführende Darmteil unter Ausbildung einer Klappe zugedrückt, es ergibt sich eine hochgradige Zurückhaltung des Darminhaltes **(Marfan).** Selbst beim Neugeborenen fand man schon eine Abknickung mit scharfer Begrenzung der erweiterten und hypertrophischen Flexur gegen das Rectum **(Konjetzny).**

Als weitere Ursache ist der Volvolus zu nennen. Er kommt ebenfalls zustande durch große Länge der Flexur, setzt aber auch eine gewisse Annäherung der Flexurschenkel in ihren Ansatzpunkten voraus. Diese kann kongenital bedingt sein oder erst durch chronisch entzündliche Prozesse des Mesosigmoideums entstehen.

Ein der Knickung des Darmes ähnliches Hindernis können die verlängerten Plicae transversales des Rectums abgeben. **Josselin de Jong).** Die Falten können schon angeboren eine erhebliche Größe aufweisen oder aber durch Senkung der Eingeweide zu derselben kommen.

Ein anderes mechanisches Hindernis sieht man im Auftreten von Spasmen. Ihnen wurden deshalb besondere Bedeutung beigemessen, da sie am einfachsten erklären, warum man am aufgeschnittenen Darm kein Hindernis mehr fesstellen kann. Man stellte bei einigen Fällen einen Krampf des sphinkter ani fest (Treves, Bertelsmann, Göbel, Feuwick); in anderen lag die Kontraktur etwas höher, wahrscheinlich an verkümmerten Sphinkterbildungen (Behring, Moser, Köppe). Die Krampfursache spielt jedoch keine allzu große Rolle. Es ist hier auch sehr schwer, eine primäre Störung von einer Folgeerscheinung der Erkrankung zu unterscheiden.

Die neurogene Entstehungsursache ist aber in neuester Zeit auch von einem anderen Gesichtspunkt aus betrachtet worden. So gelang es **Ishikawa** durch Abschneiden der zum Dickdarm ziehenden sakralautonomen Fasern experimentell beim Hunde eine Dilatation und Hypertrophie des Dickdarms hervorzurufen, während Sympathikusdurchtrennung keinerlei Erfolge brachte. Er erklärte die entstandene Erweiterung und Verstärkung durch die dauernde Erregung der intakt gebliebenen intramuralen Nerventeile (Auerbachplexus). Die Versuche wurden von Kleinschmidt nachgeprüft und die Erfolge bestätigt.

An eine Dysfunktion der tropischen Nerven denkt **Brüning.** Er stellt Vergleiche an zur Neurofibromatosis, bei der auch Riesenwuchs der befallenen Teile beobachtet wird. Die Gewebstrophik wird im Gleichgewicht gehalten durch Sympathikus und Parasympathikus. Beim Morbus Hirschsprung nun soll es sich um Ausschaltung der sympathisch hemmenden Elemente handeln. **Pick** spricht von einer „Dysontogenetisch verkümmerten Anlage der segmentären sympathischen Anlagen".

Retzlaffs Annahme einer Vagushypotonie, gestützt auf pharma-dynamischer Untersuchung fand keine Bestätigung. Vielmehr fand **Kaeckel,** daß ein Hirschsprung-Patient weder auf vagotrope noch auf sympathikotrope Pharmaka wesentlich anspricht.

Burrows und **Harold** sahen im Verlaufe experimenteller Krebsforschung folgendes: 11 jungen Ratten wurde gepuderte, kristallinische Kieselerde in das Mesenterium des Colons gebracht. Außerdem wurden intraperitoneale Einspritzungen einer 0,1 %igen Lösung von Kohlenwasserstoff in Olivenölemulsion gemacht. Anstelle des zu erzeugenden Tumors trat bei allen 11 Ratten eine starke Erweiterung des Coecum auf. Da mechanische Ursachen ausscheiden, glauben die Verfasser, eine Reizung des Sympathicus verantwortlich machen zu müssen.

Mones und Pinos halten das Megacolon für ein Symptom einer allgemeinen, meist endokrinen Störung.

Trotz der neuen Theorien konnte sich die Lehre Hirschsprungs bis auf den heutigen Tag behaupten.

Um die etwas verschiedenen Krankheitsbilder einer Einteilung unterzuordnen, wählt man am besten folgende Form:

I. Megacolon auf dem Boden kongenitaler Funktionsstörung des Darmnervensystems (im Sinne Brüning, Ishikawa, Kleinschmidt).

II. Megacolon auf dem Boden erworbener Störung der parasympathischen Bahnen (Ishikawa).

Beide Erkrankungen vereinigen wir unter dem Begriff Morbus Hirschsprung.

III. Reversible Megacolonbildung auf Grund organischer Hindernisse aller Art. (Pseudomegacolon.)

Der Unterschied zwischen den beiden Gruppen liegt nach **Neugebauer** eben darin, daß bei Gruppe III nach Entfernung des Hinder-

nisses die Dilatation und Hypertrophie zurückgeht, während sie beim echten Morbus Hirschsprung immer bestehen bleibt.

Wenn wir nun zu den pathologisch-anatomischen Veränderungen übergehen, so erkennen wir den Hauptsitz wie oben schon erwähnt wurde, im Dickdarm. Der weitaus am häufigsten befallene Teil ist die Flexura sigmoidea, seltener ist dieser zusammen mit einem anderen Teil des Dickdarms erkrankt. Ganz selten sehen wir eine Mitbeteiligung des Rectums oder der unteren Ileumpartie. **Österreicher** und **Danziger** sahen Fälle, bei denen die Sigmaschlinge unbeteiligt war, eine Beobachtung, die fast nie vorkommt. Bei anderen Fällen reichte die Erweiterung vom Coecum bis zum Colon descedens **(Marchand, Heimann),** bei **Lengemann** begann sie in der Hälfte des Colon ascendens, um vor dem Sigma Halt zu machen. **Pleth, Schwarz** und **Bertelsmann** sahen eine Erweiterung, die auf das Colon transversum beschränkt war.

Man sieht, daß es sich um ein sehr wechselvolles Bild handelt.

Neugebauer, der 169 Fälle aus dem Schrifttum zusammengestellt hat, kam zu folgendem Ergebnis:

Erkrankt war 74 mal die Sigmaschlinge allein, 13 mal das Colon samt Rectum, 32 mal das Colon ohne Rectum und der Rest der Fälle zeigte zwischen den erkrankten Darmstellen gesunden Darm.

Ask-Upmark, der 102 Fälle der schwedischen Krankenhäuser untersuchte, kommt im wesentlichen auf die gleichen Zahlen der Beteiligung der einzelnen Darmabschnitte.

Bemerkenswert ist, daß von **Oberndorfer, Walker** und **Griffeth** auch ein Riesenwuchs der Appendix beschrieben wurde.

Der Umfang des erkrankten Darmes kann wirklich riesenhaft sein. Es wird über eine Breite des aufgeschnittenen Darmes von 50—70 cm berichtet (Vulpian) und von einem Fassungsvermögen von 12—15 Liter. **Hirschsprung** vergleicht das kindliche Sigma in seiner Größe mit dem Oberschenkel eines Erwachsenen in Beugestellung. **Cruveihier** spricht von Pferdedickdarmweite, **Formad** vom Umfang eins Ochsencolons.

Neben der Erweiterung besteht fast stets eine starke Verlängerung, so daß es zur Schlingenbildung kommt. Die Oberfläche des Darmes, das heißt die Serosa ist stark gedehnt, und damit macht sich eine äußerst starke Venenzeichnung bemerkbar. Die Venen springen gegenüber der Oberfläche stark vor.

Haustren und Taenien sind meistens verstrichen, man sucht sie vergeblich.

Die Erweiterung des Darmes ist aber fast stets begleitet von einer beträchtlichen Wandverdickung. Sie stammt daher, daß es zu einer Zunahme der Muskularis kommt, vor allem der Ringmuskulatur, die 5 mal so stark als gewöhnlich sein kann. **(Perthes, Pfisterer).** Die Muskelzellen sind aber nicht nur vermehrt, sondern zweifellos auch vergrößert. Außerdem kommt es zu einer Verbreiterung der Schleimhaut und Submucosa **(Zöpfel)** und zu einer Vergrößerung der Epithelien. Die Veränderungen scheinen auf entzündliche Verdickung durch Ödem und

kleinzellige Infiltration und auf Wucherungen des Bindegewebes zu beruhen. Die Schleimhaut kann unter Umständen so verdickt sein, daß sie die Hälfte des Darmkanals einnimmt.

Das Verhalten der Nerven und Ganglienzellen ist sehr verschieden. Sie können normal sein **(Zöpfel)**, hypertrophisch **(Gee)**, aber auch auffallend schwach entwickelt sein.

Die Elastika ist meistens unverändert. **Petrivalskys** Befund einer mangelhaften Ausbildung derselben steht vereinzelt da.

Neben der charakteristischen Wandverdickung wurden aber auch Fälle beschrieben, die eine Wandverdünnung aufzeigten, **(Ebers, Conccetti)** oder wo überhaupt eine normale Wandbeschaffenheit bestand.

Bei der Hirschsprungschen Krankheit ist in seltenen Fällen der Dünndarm in seinen untersten Partien miterkrankt. Gewöhnlich fehlt neben den pathologischen Veränderungen auch jegliche Rückstauung von Kot. **(Hirschsprung, Bing, Baginsky, Heimann.)**

Zu all diesen primären Erscheinungen können auch sekundäre hinzukommen. So kommt es nicht selten zur Ausbildung von Geschwüren an der Darmwand, die als Dehnungs- und Druckgeschwüre aufgefaßt werden müssen. Solche Geschwüre erstrecken sich dann manchmal über den ganzen Dickdarm, ja greifen sogar auf den Dünndarm über. Durch Perforation dieser Geschwüre in die Bauchhöhle kann es zur Peritonitis kommen. **Hirschsprung** beschrieb auch submucöse Abszesse.

Bei der gewaltigen Ausdehnung des Dickdarms sind die übrigen Organe der Bauchhöhle auf einen sehr kleinen Raum zusammengedrängt. Leber und Milz sind meistens nach hinten und oben verlagert. Das Zwerchfell steht sehr hoch, unter Umständen in Höhe der 2. Rippe. Es kann zur Stauung der vena cava und vena porta kommen und damit zur Ausbildung eines Kollateralkreislaufes in den Venen der Bauchwand. Nicht selten entstehen durch Druck auf den Harnleiter schwere Rückstauungen des Urins und die dabei zu beobachtenden, bekannten Folgeerscheinungen an der Niere.

Die zahlreichen und ausgeprägten pathologisch-anatomischen Erscheinungen lassen darauf schließen, daß auch das klinische Bild ein vielgestaltiges ist.

Als Haupterscheinung sieht man immer wieder die Stuhlverhaltung, die häufig schon mit einer Verzögerung der Mekoniumentleerung beginnt (Anamnese). **Neugebauer** konnte dies unter 210 Fällen 57 mal beobachten. Es kann sich in der Folge täglich Stuhl entleeren und trotzdem kommt es allmählich zur starken Anhäufung des Kotes. Manchmal jedoch sind die Zwischenzeiten der Stuhlentleerung äußerst groß und zwar 1—6 Wochen. **Luria** konnte von einem Fall mit 3 Monaten berichten. Diese Entleerungen können aber oft nur unter Mithilfe erzeugt werden.

In der Vorgeschichte fehlen sehr oft Angaben über Erbrechen und merkwürdigerweise auch über Schmerzen. Diese treten meistens erst dann auf, wenn sich geschwürige Prozesse im Darm bilden, die auch

vorübergehend dann Durchfälle schaffen können. Der Appetit ist fast immer gut und erst bei fortgeschrittener Krankheit gestört. Allerdings sind die Erkrankten bei längerem Bestehen der Krankheit kaum voll leistungsfähig.

Das Allgemeinbefinden ist meist schlecht und bei längerer Dauer sind die Patienten sehr stark abgemagert. Muskulatur und Fettpolster, die fast nicht entwickelt sind, tragen eine dünne, äußerst trockene und gelblich verfärbte Haut, so daß die Erkrankten ein „greisenhaftes Aussehen' **(Fischer)** bekommen. Die Extremitäten sind auffallend dünn gegenüber der gewaltigen Vergrößerung des Leibes. So bekommt man bei Kindern fast das Bild eines atrophischen Säuglings mit dickem Bauch.

Die subjektiven Beschwerden wechseln ständig. Kopfweh, Übelkeit, Leibschmerzen und starkes Aufstoßen quälen die Erkrankten andauernd. Die Kinder sind schwer zu behandeln, da sie die ganze Zeit mißgestimmt sind. Nach größeren Entleerungen, die selbst oft sehr schmerzhaft sind, kommt nicht selten Besserung. Das Leiden ist manchmal so schleichend, daß erst Ileussymptome den Kranken zum Arzt bringen.

Beim Anblick eines solchen Kranken springt, wie oben schon bemerkt, die ungeheuere Vergrößerung des Leibes ins Auge. So beobachtete **Gey** bei einem 7jährigen Knaben einen Leibesumfang von 122 cm. Die Vergrößerung sieht man nicht selten unmittelbar nach der Geburt, ja sie kann schon in kleinerem Maße bei der Geburt bestehen, so daß sich der Leib als Geburtshindernis erweist. Häufig entwickelt sich die Leibesverdickung in späterer Zeit. Der Leib hat meist eine kugelige Form, der größte Leibesumfang besteht kurz über dem Nabel. Die Perkussion ergibt fast über den ganzen Leib tympanitischen Schall. Bestehen umschriebene, unregelmäßige Dämpfungen, so handelt es sich um Kottumoren (Differentialdiagnose!). Im wesentlichen handelt es sich also um Gasansammlung, die im Laufe der Erkrankung noch riesig gesteigert werden kann.

In schweren Fällen ist der Bauch stark gespannt, die Haut ist dünn, blaß-gelblich und glänzend und mit einer starken Venenzeichnung versehen. Nicht selten sieht man dabei auch Ödeme der Bauchdecken, die sich auf die Beine erweitern. Der Brustkorb ist stark verändert, um so stärker je jünger der Erkrankte ist. In seiner unteren Apertur wird er oft so weit auseinandergedrängt, daß die Rippen fast einen Winkel von 180 Grad bilden. Das Brustbein läuft manchmal nahezu horizontal. Für **Neugebauer** ist außerdem die starke Verlängerung des Abstandes Nabel zu Schwertfortsatz eine charakteristische Erscheinung des Morbus Hirschsprung.

Am Anfang kann der Meteorismus fehlen, dann besteht aber stets schon die Haupterscheinung der Hirschsprungschen Krankheit, die Obstipation. Diese kann so hohe Grade annehmen, wie man es bei einem anderen Krankheitsbild nie sehen wird. Die Kottumoren können schließlich den ganzen Bauchraum zwischen Schamfuge und Schwertfortsatz

ausfüllen und weit nach oben reichen (Federn-Pal). Sie sind meistens steinhart, selten in ihrer Form zu verändern.

Neben den Erscheinungen der Leibesvergrößerung und der Obstipation sehen wir noch als sehr wichtiges Vorkommen die sichtbare und fühlbare Peristaltik des erweiterten Darmes. Wenn man früher glaubte, diese Steifung des Darmes wäre an ein bestehendes, mechanisches Hindernis gebunden, so wurde das nun von verschiedener Seite widerlegt (Ask-Upmark). Sie kann auch unabhängig davon entstehen. Im frühen Stadium kann die Steifung meistens nur bei genauester Beobachtung, manchmal nur unter Nachhilfe mit Massage, gesehen werden. Das fortgeschrittene Krankheitsbild, unterstützt durch die zunehmende Verdünnung der Bauchdecken, läßt die Kontraktionen deutlicher werden. Man kann die Darmschlingen dann auch fühlen und sogar mit der Hand umfassen. Welchen Darmabschnitt man vor sich hat, ist nicht immer leicht zu entscheiden. Manchmal läßt sich aber sehr wohl eine Unterscheidung treffen.

Manche Fälle zeigen Erbrechen, doch kann man nicht sagen, daß diese Erscheinung unbedingt zum klassischen Bild des Morbus Hirschsprung gehört. **Ask-Upmark** sah unter 14 Fällen 2 mal Erbrechen faekaler Art.

Sehr wichtig sind die Erscheinungen, die durch den ausgeübten Druck auf benachbarte Organe ausgelöst werden. Ich denke hier besonders an Lunge, Blutkreislauf und Urinweg. Der untere Teil der Lunge kann durch den Hochstand des Zwerchfells nicht richtig entlüftet werden, sondern ist oft atelektatisch. In hochgradigen Fällen sehen wir daher Dyspnoe und Zyanose. In diesem Zusammenhang soll an den eigenartigen Circulus vitiosus erinnert werden, der dadurch zustande kommt, daß die Darmgase nach **Tacke** und **Zunts** größtenteils durch die Lungen ausgeschieden werden. Die Verfasser machten ihre Versuche an Kaninchen. Nicht selten entsteht in der atelektatischen Lunge eine Bronchopneumonie, die man zu den Todesursachen des Morbus Hirschsprung rechnen muß.

Großer Druck wird auch auf das Herz ausgeübt. Da aber auch im Bauchraum erhöhter Druck besteht, so zeigen die Patienten bald Herzerscheinungen, denen sie sogar erliegen können. Die Bauchaorta pflanzt ihre Pulsation auf Darm und Bauchdecke fort, so daß man nicht selten eindrucksvoll die Pulswelle von der Bauchdecke ablesen kann.

Die Harnwege zeigen vor allem Urinretention, Schwierigkeiten, das Urinieren in Gang zu bringen und Restharn. Daß sich natürlich noch Folgezustände anschließen, ist ja klar.

Allgemeine Intoxikationsstörungen fehlen in gewissen Fällen, sind aber in sehr vielen vorhanden. Man findet vor allem bleiche, gelbe Gesichtsfarbe, einfache und hochgradige Anämie **(Mayer, List)**, Abmagerung, Empfänglichkeit für Infektion **(Ask-Upmark)**. Außerdem sieht man nicht selten cerebrale Erscheinungen: Reizbarkeit, Apathie, Krampfbereitschaft und Cheyne-Stokes Atmung.

Nach **Ask-Upmark** kann man die Erscheinungen des Morbus Hirschsprung in 3 Gruppen zusammenfassen.

1. Lokale Symptome: Obstipation, aufgetriebener Bauch, sichtbare Peristaltik, Schmerzen, Erbrechen.
2. Kompressionssymptome angrenzender Organe (Lungen, Zirkulationsapparat, Urinorgan).
3. Allgemeine Intoxikationssymptome (Abmagerung, Anämie, herabgesetzter Turgor und Tonus, cerebrale Symptome).

Zusammenfassend ist zu bemerken:

Die Haupterscheinung ist die Obstipation. Um diese gruppieren sich die übrigen lokalen Erscheinungen, die Druckerscheinungen auf die benachbarten Organe und die Intoxikationserscheinungen. Dabei sehen wir fließende Übergänge vom leichtesten bis zum schwersten Fall.

Bei guter Ausbildung der Krankheitserscheinungen wird das Erkennen des Morbus Hirschsprung nicht allzu schwer sein. Es sollen nun einige Untersuchungsmethoden kurz erwähnt werden, die zur Sicherung der Krankheitsbezeichnung immer herangezogen werden sollen.

Es darf unter keinen Umständen versäumt werden, rectal zu untersuchen, denn wir haben ein größtes Interesse, zu erfahren, ob in der Analgegend vielleicht ein Hindernis sitzt. Ist das Rectum nicht verändert, so kann man an seiner Vorderwand oberhalb der Prostata mit dem Finger die meist harte Sigmaschlinge fühlen. Wo der Befund mit dem Finger nicht erhoben werden kann, wird man sich zur Rectoskopie entschließen. Man wird dann bei Einführung des Rohres in gewissen Fällen erst nach Überwinden einiger Hindernisse vordringen können. Gleichzeitig entleert sich dann meistens Gas und Stuhl in großen Mengen, so daß der stark meteoristische Leib sichtlich an Größe verliert. Die Entleerung kommt durch die Auflösung des sekundären Klappenverschlusses zustande.

Wenn das Sigma mit Gas gefüllt ist, so bekommt man mittels Rectoskop sehr gute Einsicht. Anders ist es, wenn die Füllung aus Kot besteht. Meist verstopft sich das Rectoskop dann sehr rasch und trotz Säuberung ist dann kein Einblick zu gewinnen. Manche Untersucher schicken nach Einlegen des Rohres große Mengen Wasser in den Darm, um so den pathologisch veränderten Darm zur Darstellung zu bringen. Zugleich bekommt man dann auf Grund der verbrauchten Wassermenge eine Vorstellung, wie groß die Veränderung ist. Dieses Verfahren ist aber nur geeignet, wenn sich keine allzu großen Kotmassen angehäuft haben. Aber nicht immer kommt man so zum Ziel. Hier setzt die Röntgendiagnostik ein zur Klärung der Frage und man hat damit fast immer überzeugende Erfolge. Die Röntgenaufnahme ohne Kontrastmittel zeigt fast stets ungeheuere Gasblasen, in denen die Kotsteine nicht allzu gut zu sehen sind. Verfolgt man den Schatten einer Kontrastmahlzeit, so sieht man nicht nur die Schlingenbildung und Erweiterung, sondern deutlich auch Stellen von Abknickungen bei gewissen Fällen. Doch

muß man, was diese Abknickungen anbelangt, in der Bewertung des Röntgenbildes sehr vorsichtig sein. Es soll auch nicht unerwähnt bleiben, daß gegen eine Kontrastmahlzeit berechtigte Einwände und Warnungen erhoben werden. Bei der bestehenden starken Stuhlverhaltung kann das Krankheitsbild in seiner Schwere noch gesteigert werden. Es soll daher dieses Verfahren nur bei einzelnen und besonders gelagerten Fällen zur Verwendung kommen. Die sicherere und erfolgreichere Methode ist der Kontrasteinlauf üblicher Zusammensetzung. Dabei überblickt man sehr genau die Ausdehnung des erkrankten Darmes. Die Kotsteine machen sich als Schattenaussparungen bemerkbar. Dieses Verfahren ist auch für den Patienten bedeutend angenehmer.

In allen Fällen soll auch der Urin untersucht werden, da es sich gezeigt hat, daß der Indikanspiegel erhöht ist. Man führt das darauf zurück, daß Indol und Skatol in vermehrter Menge zur Resorption kommen.

Nicht zuletzt soll nochmal daran erinnert werden, daß bei der Sicherung der Diagnose daran gedacht werden soll, daß die Hirschsprungsche Krankheit gar nicht selten zusammen mit anderen Mißbildungen vorkommt. So wurden Veränderungen der Harnblase schon oft beobachtet **(Marchand, Germer, Roth, Le Roy des Barres, Schmidt).** Es handelt sich meist um starke Dilatation. Allerdings ist hier auch zu erwägen, ob es sich nicht um eine sekundäre Veränderung handelt. Ist es eine hochgradige Blasenveränderung ohne Schwierigkeit des Urinierens, so dürfte der kongenitale Charakter bewiesen sein. Hin und wieder sehen wir bei Megacolon congenitum Kryptorchismus. Wir sehen starke Veränderungen kongenitaler Art am Verdauungskanal. Megaoesophagus, Megaventrikel, Megaduodenum und Hypertrophie und Dilatation des unteren Ileums. **(Hirschsprung, Chiari, Tittel, Billard, Heimann).** Hierher gehören auch noch Veränderungen der Wirbelsäule (Wirbelanomalien, Spina bifida usw.) und der Klumpfuß. In allen Fällen von Morbus Hirschsprung ist auf eine gute Vorgeschichte der Krankheit Wert zu legen. Daß das Megacolon auch familiär gebunden vorkommt, haben wir weiter oben schon erwähnt. Dafür treten besonders ein: Brüning, Dalla Valle, Alberto, Provinciali, Juda, Grein-Bäumer, Bing.

Auffallend häufig kommen auch psychische Störungen bei den Hirschsprungpatienten vor. Diese mentalen Störungen sind im Schrifttum so oft vermerkt (Bendiz, Buckstein, Juda, Thompion), daß es sich kaum um einen Zufall handeln kann. Die Erfahrung hat auch gezeigt, daß nach erfolgreichen Operationen die kranke Psyche solcher Leute eine bedeutende Besserung erfuhr.

Um den Morbus Hirschsprung richtig zu erkennen, ist es jedoch unbedingt notwendig, über die Differentialdiagnose Bescheid zu wissen. In erster Linie ist hier die habituelle Obstipation zu nennen, die äußerlich ein ähnliches Bild zeigt, bei näherer Untersuchung aber und Aufstellen der Vorgeschichte vom Megacolon leicht zu trennen ist. Krankheiten, mit denen eine Verwechslung möglich ist, sind vor allem solche Zu-

stände, die ebenso wie das Megacolon beherrscht werden von einer Darmstörung im Sinne der Stuhlverhaltung und einem tastbaren Bauchtumor. Es kommt hier in Betracht der Ileus, von der leichtesten bis zur schwersten Form. Man sollte bei jedem Ileus an das Megacolon denken, besonders bei Kindern mit frühzeitiger chronischer Obstipation. Ausschlaggebend ist hier die Krankengeschichte und die Röntgenuntersuchung von Bauchhöhle und Colon. Da der Ileus fast immer plötzlich auftritt, begleitet von ganz typischen Erscheinungen mit raschem Verlauf, ist es nicht allzu schwer, eine Unterscheidung zu treffen. Wichtig für die Differentialdiagnose sind vor allem die Krankheiten, die mit einem großen, aufgetriebenen Bauch ein schlechtes Allgemeinbefinden vereinigen und im Kindesalter auftreten. Ich denke hier vor allem an 4 Krankheiten:

1. Tuberkulöse Peritonitis;
2. Retroperitoneale Tumoren;
3. Intestinaler Infantilismus;
4. Rachitis.

Auch hier entscheidet zuerst die Vorgeschichte und dann die Röntgenaufnahme. Es sei aber noch an folgendes erinnert: Bei der Tbc-Peritonitis ist das Raumbeanspruchende extraintestinal gelegen. Daher auch ganz bestimmte Erscheinungen. Ascites, Bauchform zeigt eine gleichmäßige Rundung. Flüssigkeitskeile im Röntgenbild. Es ist außerdem unmöglich, durch Darmspülung den Bauchumfang zu vermindern. Anders ist es jedoch beim Megacolon. Hier sitzt der ganze Prozeß intestinal (Kot, Bauch hat eine mehr viereckige Form, horizontale Flüssigkeitsspiegel im Röntgenbild, Möglichkeit, durch Spülungen den Leib zu verkleinern). Es wird also in den meisten Fällen gelingen, beide Erkrankungen einwandfrei zu trennen. Natürlich ist bei Tbc-Verdacht auch nach anderen Herden im Körper zu suchen.

Die retroperitonealen Tumoren beginnen im Gegensatz zum Morbus Hirschsprung fast immer im vorgerückten Lebensalter. Auch hier spielt die Darmspülung eine ausschlaggebende Rolle, das Röntgenbild dagegen versagt sehr oft. Intestinaler Infantilismus braucht im ersten Jahr nicht in Erwägung gezogen zu werden, in späteren Jahren entscheidet die Krankengeschichte zusammen mit den eigenartigen Ausleerungsverhältnissen. In Zweifelsfällen muß das Röntgenbild herangezogen werden. Bezüglich Rachitis wäre kurz zu sagen, daß gerade die von dieser Krankheit befallenen Kinder oft an Megacolon leiden. Die typischen Rachitiserscheinungen entbehren daher differentialdiagnostisch oft jeder Bedeutung. Hier entscheiden also am besten genaue Krankengeschichte, Bauchbetrachtung (Darmsteifung!) und Röntgenaufnahme, ob es sich nur um den rachitischen Froschbauch oder ein echtes Megacolon handelt.

Die tastbaren Bauchtumoren bestehen zum größten Teil aus Kot, der teilweise eine teigige Beschaffenheit hat, aber auch steinhart sein kann. Die Größenverhältnisse der einzelnen Kottumoren sind ganz ver-

schieden. Sie werden nicht selten mit Cysten, Ovarial- oder Mesenterialtumoren verwechselt. Je älter die Patienten, um so weniger denkt man an eine angeborene Störung. Es sei hierbei an das Gersunysche Klebesymptom hingewiesen: Die bei Obstipation fühlbaren Kotballen geben zuweilen bei tiefem Druck das Gefühl, als ob die mit dem Tumor verklebte Schleimhaut sich von ihm ablöst. Es kann bei gewissen Fällen geübt werden.

Schwieriger kann es beim Neugeborenen sein, die angeborenen Darmstenosen und Atresien in ihren Folgeerscheinungen von der Hirschsprungschen Krankheit zu unterscheiden. Hier kann nur genaueste Untersuchung zum Ziele führen, ja manchmal kann es erst bei der Obduktion festgelegt werden.

Wenn wir nun in unserer Differentialdiagnose so weit gehen wollen, das echte Megacolon vom Pseudomegacolon zu trennen, so müssen wir sagen, daß es in den meisten Fällen eine Unmöglichkeit ist. Manche Ärzte vertreten daher den Standpunkt, man soll hier keine Unterscheidung treffen und beide Krankheiten unter dem Begriff Morbus Hirschsprung führen.

Was den Verlauf der Krankheit betrifft, so muß man die anatomische Seite streng von der klinischen trennen.

Die anatomische Veränderung kann in Ausnahmefällen etwas zurückgehen, bleibt in anderen unverändert und breitet sich manchmal über vorher unveränderte Darmpartien aus (Biorksteen, Borelius, Richardson, Hawkins, Enderlen). Diese Mitbeteiligung vorher freier Darmpartien kann ausnahmsweise durch ein Hindernis bedingt sein, dürfte aber im allgemeinen als Anpassung des Darmes aufgefaßt werden. Da es somit zu anatomischen Veränderungen kommt, so werden auch die Krankheitserscheinungen, verursacht durch das jeweilige Mißverhältnis des großen Darmes zum Körper, umgestaltet. Es muß hier festgelegt werden, daß das Klinische mit dem Anatomischen keineswegs immer Schritt hält. Demnach können die klinischen Beschwerden verschwinden, obwohl die anatomischen Veränderungen zunehmen oder umgekehrt. Das gleichbleibende klinische Bild gibt deshalb keinerlei Aufschluß über den anatomischen Zustand des Darmes.

Beim klinischen Bild lassen sich im ganzen gesehen 2 Verlaufsarten unterscheiden. Bei der einen nehmen die Beschwerden mit zunehmender Entwicklung des Körpers ab. Diese Kranken „wachsen gleichsam in ihren Darm hinein", der vielleicht anfangs Hilfe beansprucht, um im Gang gehalten zu werden, später aber selbständig weiterarbeitet. Bei der 2. Art sind die Beschwerden hartnäckig und verändern sich sogar von Jahr zu Jahr, das heißt, die Darminsuffienz wird nicht ausgeglichen. Es ist oft nicht leicht, zu entscheiden, welcher Art ein Fall angehört. Es soll noch erwähnt werden, daß manche Fälle nicht selten in den Pubertätsjahren bemerkenswerte Besserungen erfahren.

Die Prognose der nicht behandelten Fälle ist beim Morbus Hirschsprung sehr schlecht. Meist macht aber die hochgradige Stuhlverhaltung

so große Beschwerden, daß die Patienten zum Arzt gehen müssen. Wir sehen daher heute nur solche Krankheitsfälle, bei denen schon mit mehr oder weniger gutem Erfolg bereits für Stuhlentleerung gesorgt wurde. Es gibt auch Fälle, wo es gelingt, Monate und Jahre hindurch mit leichten Abführmitteln und Einläufen eine starke Kotverhaltung zu vermeiden. Solche Kinder haben dann auch ein ziemlich beschwerdefreies Leben und können sich gut entwickeln.

Die Todesursachen der Hirschsprungschen Krankheit verteilen sich wie folgt (nach **Ask-Upmark**):

Die konservativ Behandelten sterben zu $^2/_5$ an der Grundkrankheit oder deren abdominalen Komplikationen, zu $^2/_5$ an Infektionen der Luftwege und für $^1/_5$ sind die Todesursachen zufällig und unbekannt. Von den operativ Behandelten hat ungefähr $^1/_2$ der Todesfälle ihren Grund in Verhältnissen während der Operation und ihren Folgen, ungefähr $^1/_2$ in Komplikationen von Bauch und Luftwegen.

Über die Erfolgsaussichten der internen und chirurgischen Behandlung soll später noch eingegangen werden.

Welche Mittel stehen uns nun zur Verfügung, die Krankheit zu heilen oder wenigstens in ihrer Stärke zu mildern? Vor allem 3 Punkte beeinflussen die Entscheidung, ob interne oder chirurgische Behandlung einsetzen soll.

1. Alter und Allgemeinzustand des Erkrankten,
2. Ausdehnng der Colonveränderung,
3. Vorkommen eines mechanischen Hindernisses.

Die rein interne Behandlung zeigt wohl äußerst selten eine völlige Heilung. **Schneiderhöhn** berechnet unter 151 Fällen 38 Heilungen. **Neugebauer** dagegen betrachtet nur 2 Fälle als sicher und dauernd geheilt (Kredal, Göppert). Allerdings muß man beim Kind mit der chirurgischen Behandlung etwas vorsichtig sein. Beim Erwachsenen dagegen sind die operativen Erfolge weit günstiger.

Die Behandlung der Hirschsprungschen Krankheit soll so früh wie nur möglich einsetzen und womöglich eine interne sein. Sogar Ileuserscheinungen brauchen nicht der Grund zur sofortigen Operation zu sein, denn sie gehen nicht selten unter interner Behandlung zurück **(Kleinschmidt, Neumann)**. Wo ein Sphinkterkrampt besteht oder eine höher gelegene spastische Kontraktionsstenose, empfiehlt sich die Anwendung von Suppositorien mit Extr. Belladonnae oder Atropinum sulf. per os. Auch die unblutige Dehnung kommt in Betracht. In anderen Fällen gewinnt man durch Umstellung der Kost Einfluß auf die bestehende Stuhlverhaltung. Beim Kleinkind ist es angebracht, die Brustnahrung möglichst lange zu erhalten, da die Erfahrung lehrt, daß sich die Obstipation beim Übergang zur künstlichen Ernährung noch steigert. In späterer Zeit ist am besten, die milcharme, gemischte Kost, die den Stuhl weich erhält. Es kann also ruhig Gemüse, Obst, Mus, Honig und Marmelade reichlich gegeben werden; zu vermeiden sind vor allem grobe Zellulose- und Fasermassen (Pilze, kernhaltige Früchte). Doch

reichen diese diätischen Maßnahmen wohl nie aus, eine normale und regelmäßige Stuhlentleerung zu erzielen. Man greift unter diesen Umständen zum Abführmittel. Doch ist die Wirkung dieser Medikamente beim Morbus Hirschsprung eine unsichere und zum Teil recht gefährliche. Vor allem sei vor den Drastica gewarnt, da es zu äußerst schweren Krämpfen kommen kann. Erfolgreicher sind Eingießungen in den Darm. Diese können als gewöhnliches Klistier verabreicht werden oder in Form des hohen Einlaufes. Der hohe Einlauf ist in gewissen Fällen, wo ein Klappenmechanismus ausgebildet ist, oft die einzige Handlung, die zum Ziele führt. Auch zur Entleerung der Gase wird es nicht selten notwendig sein, das Rohr über die stenosierende Stelle einzuführen, um Erleichterung zu schaffen. Wenn längere Zeit kein Stuhlgang mehr bestand, so ist meistens öfteres Spülen notwendig, vielleicht muß sogar die manuelle Ausräumung vorgenommen werden.

Die interne Behandlung zeigt, wie oben schon bemerkt, ganz selten völlige Heilung. Jedoch wird es in vielen Fällen durch obige Behandlung gelingen, die Stuhlverhaltung in gewissen Bahnen zu halten und damit eine Verschlimmerung des Leidens, stärkere Beschwerden und Belästigungen hintanzuhalten. Nicht unerwähnt soll auch bleiben, daß die interne Behandlung meistens als Vorbereitung zur Operation angewandt wird. Wo die interne Behandlung keinen Erfolg erreicht, liegt das dringende Bedürfnis vor, das Leiden durch das Messer des Chirurgen zu beseitigen.

Was nun den chirurgischen Eingriff selbst angeht, so kann man wohl sagen, daß die Resektion das Verfahren der Wahl ist. Das Ziel der chirurgischen Behandlung soll die radikale Beseitigung des ganzen kranken Dickdarms sein **(Brüning).** Es gibt jedoch auch Chirurgen, die dafür eintreten, daß nur der befallene Darmabschnitt beseitigt wird **(Enderlen).** Mit Recht muß dagegen eingewendet werden, daß im ganzen Dickdarm eine Krankheitsbereitschaft bestehen kann, die dann in kurzer Zeit einen Rückfall erzeugen kann. Bei der Operation ist es oft nicht leicht, an der unteren Grenze bis ins Gesunde zu gelangen, da ja gewöhnlich das Sigma miterkrankt ist. Die Grenze liegt noch dazu meist dort, wo der Darm die Bauchhöhle verläßt. Manchmal ist es fast unmöglich, den Darm einigermaßen zuverlässig zu nähen. Das Sicherste ist noch eine End-zu-End-Vereinigung des untersten Darmstückes mit dem oberen Colon oder sogar dem Ileum. Auf die technischen Einzelheiten kann ich hier nicht weiter eingehen. Immerhin ist man sich heute noch nicht ganz einig, ob man mehrzeitig oder einzeitig operieren soll. Die mehrzeitige Operation hat sich in den meisten Fällen gut bewährt, da sie lange nicht so große Gefahren in sich birgt als die einzeitige.

Nach Ansicht bekannter Ärzte **(Bundschuh, Colmer, Brüning)** kann die totale Entfernung des Dickdarmes ohne Sorge ausgeführt werden, da hierdurch keine wesentliche Beeinflussung des Körperhaushaltes, insbesondere der Nahrungsaufnahme **(Brüning),** mit Ausnahme der Wasseraufnahme stattfindet. Wenn auch die Folgen der gestörten Wasserauf-

nahme im allgemeinen dem Patienten keinen Schaden bringen, so können sie in manchen Fällen doch so beträchtlich sein, daß sie ihn ernstlich gefährden, besonders in den ersten Wochen nach der Operation. Es treten nämlich Durchfälle auf, die eine Austrocknung des Körpers bedingen. Ich verweise kurz auf einen Fall von **Brüning**, in dem der Patient nachträglich an einer Mundbodenphlegmone zu Grunde ging, da es durch Austrocknung der Mundhöhle (trotz Flüssigkeitszufuhr und H_2O_2 Spülungen) zu einer eitrigen Entzündung der Glandula submaxillaris kam, mit anschließender Phlegmone und tödlichem Ausgang. Im allgemeinen aber kann man sagen, daß die Schädigungen nach totaler Entfernung des Dickdarms in keinem Verhältnis zur Schädigung eines weiterbestehenden Megacolons zu bringen sind **(Brüning)**.

Die teilweise Entfernung des Dickdarms, das heißt die Entfernung des erkrankten Darmabschnittes, kann natürlich in besonders gelagerten Fällen auch zum Erfolge führen, doch müssen die obengenannten Bedenken geäußert werden. Für die teilweise Entfernung tritt besonders **Enderlen** ein.

Es wirft sich nun die Frage auf: soll man mehrzeitig oder einzeitig vorgehen? Das wird von Fall zu Fall zu entscheiden sein. In leichteren wird man nach gründlicher Entleerung des Darmes der einzeitigen Resektion den Vorzug geben, während man bei elenden und geschwächten Menschen, bei Unmöglichkeit, das Megacolon zu entleeren usw., das mehrzeitige Verfahren vorzieht.

Neugebauer tritt für die mehrzeitige Operation ein. Er stellt nach dem Schrifttum fest, daß bei 23 einzeitigen Entfernungen 26 % Sterblichkeit besteht, während von 20 mehrzeitigen nur 5 % starben. Meitsens wird die mehrzeitige Operation so durchgeführt, daß man zuerst die Schlinge verlagert und einen künstlichen After anlegt. Nun kann man in aller Ruhe die radikale Kotausräumung vornehmen. In der 2. Sitzung erst wird dann der Darm abgetragen. Sehr oft läßt man noch eine Fistel bestehen, die erst nach einigen Monaten beseitigt wird. Die Vorteile bestehen nach **Neugebauer** darin, daß es auf diese Weise möglich ist, den Darm vor dem eigentlichen Eingriff gründlich zu entleeren. Deshalb werden diejenigen mehrzeitigen Verfahren abgelehnt, bei denen zuerst anastomosiert und dann reseziert wird; erst soll die Entlastung erfolgen und diese kann eben durch eine Anastomose nicht erzielt werden.

Bei einer sehr raschen Entleerung des gas- und kotgefüllten Darmes oder bei der Radikalentfernung kann durch die plötzliche Lageveränderung der bis jetzt verdrängten Brustorgane ein schwerer, lebensbedrohlicher Schock entstehen. So sah **Nepilly** tödlichen Kollaps bei einem Kind nach Klysmaentleerung. Vorsicht ist also geboten.

Bei der Operation muß vor allem darauf geachtet werden, daß es nicht wieder zur Ausbildung eines Klappenapparates kommt. Es entsteht wohl kein echter Hirschsprung mehr (es fehlt die charakteristische Wandverdickung), aber es kommt zu einer Erweiterung und Überanstrengung des Darmes, der gegen das neue Hindernis ankämpft, und

damit wieder zur Stuhlverhaltung. Die Stuhlverstopfung, auf die der Patient ganz besonders achtet, ist somit nicht beseitigt.

Erwähnt sei ferner noch das „Invaginationsverfahren", das **Grekow** als Erster erfolgreich ausgeführt hat. Es ist aber nur auf eine beschränkte Zahl der Fälle anwendbar. Der Sinn dieses Verfahrens besteht in einem vollkommenen Schutz der Bauchhöhle vor Infektion. Nach Unterbindung der von den Bauchfellblättern zum Darme hinführenden Gefäße wird der Darm beweglich gemacht, in das untere Darmrohr hereingezogen und vom Anus her entfernt.

Heute nur noch selten ausgeführte Operationsverfahren sind: Colopexie, Coloplicatio (Quer- und Längsraffung) des erkrankten Darmes) und Enteroanastomose, da ihre Erfolge unsicher sind, beziehungsweise nur sehr kurze Zeit anhalten. Trotzdem das letztgenannte Verfahren lange Zeit hindurch als das beste angesehen wurde, ist einzuwenden, daß

1. in den durch die Anastomose umgangenen Darmabschnitt unter Umständen wieder Darminhalt gelangen kann (Eindickung, Ventilverschluß, Knickung über der Anastomosenstelle),
2. daß der zur Anastomose dienende Darmabschnitt manchmal sogar selbst an der Erweiterung teilnehmen kann,
3. daß bei Anlegung der Anastomose zwischen den beiden Schenkeln eine derartige Knickung statthaben kann, daß das Bild des vollständigen Darmverschlusses entsteht.

Im Rahmen dieser Arbeit können nicht alle Operationsverfahren Erwähnung finden, es sollen nur die wichtigsten sein. Doch sei zum Schluß noch auf ein Verfahren verwiesen, das sich auf der Anschauung der neurologischen Entstehung des Morbus Hirschsprung aufbaut. Man hat am Katzendarm festgestellt, daß bei bestehendem Megacolon nach Unterbrechung der sympathischen Nerven spontane Stuhlentleerungen zu erzielen waren. **Morton, John** und **Scott** erreichten dies auch an 2 Patienten nach doppelseitiger lumbaler Sympathektomie. Sie schließen daraus, daß es sich hier um eine Überempfindlichkeit des Darmes auf sympathische Reize handeln muß. Die bei Wirksamkeit der Spinalanaesthesie auszuführende Operation der Wahl ist nach Ansicht obiger Verfasser die Entfernung des Ganglion mesentericum inf. oder Unterbrechung der von dort aus zum Colon ziehenden sympathischen Fasern. Das Schrifttum zeigt in neuerer Zeit mehrere Erfolge mit diesem Verfahren, so daß es wohl zu beachten ist.

Die Normalbehandlung der Hirschsprungschen Krankheit wird somit nach allgemeiner interner Behandlung das Einsetzen der chirurgischen fordern.

Es würde hier zu weit führen, alle die Aufstellungen anzuführen, die Vergleiche anstellen über die Erfolge der internen und chirurgischen Behandlung. Es steht einwandfrei fest, daß die besten Erfolge durch die chirurgische Behandlung erzielt werden, wenn auch nicht verschwiegen

werden soll, daß einzelne Heilungen durch rein interne Behandlungen bekannt sind.

Im Folgenden berichte ich über einen Fall von Hirschsprungscher Krankheit, der im städtischen Krankenhaus München-Schwabing, Chirurgische Abteilung (Direktor: Geh. Rat, Prof. Dr. E. Lexer) beobachtet wurde. Es handelt sich um einen Krankheitsfall, der erst im 29. Lebensalter aufgetreten ist.

Krankengeschichte.

Patientin: Ch. E.
Alter: 29 Jahre.
Eintritt: 8. 9. 37; gestorben 24. 9. 37.
Krankheitsbezeichnung: Hirschsprungsche Krankheit.
Behandlung: Resection.
Ausgang: Exitus nach 16 Tagen.

Familienvorgeschichte:

Vater starb an Mastdarmkrebs, Mutter ist gesund. Keine Geschwister. Großmutter väterlicherseits starb auch an Krebs. Erbkrankheiten können nicht festgestellt werden.

Eigene Vorgeschichte:

An Kinderkrankheiten werden nur Keuchhusten, Masern und Rachitis angegeben. Bemerkenswert ist, daß die Patientin bereits in ihrer Kindheit stark unter Stuhlverhaltung zu leiden hatte.

1930 bemerkte die Patientin das Wachsen einer Geschwulst im Rachen. Sie ging zum Arzt, der eine Punktion vornahm. Die bestandenen Sprachbeschwerden gingen nach der Punktion zurück. In letzter Zeit trat wieder eine Verschlechterung ein.

Schwerere Erkrankungen werden nicht angegeben.

Seit 1935 bemerkte Patientin, daß der Leib immer umfangreicher wurde und die schon immer bestehenden Beschwerden an Heftigkeit zunahmen. Sie hat oft 5—8 Tage keinen Stuhlgang, die Winde gehen nicht ab, so daß es zu äußerst starken Blähungen kommt. Das Allgemeinbefinden wurde immer schlechter. Es besteht ausgesprochene Appetitlosigkeit, sie nimmt fast nur Flüssiges zu sich. In den letzten Tagen gehen die Winde überhaupt nicht mehr ab und es kommt so zu ungeheuren Blähungen. Es kam zu starkem Erbrechen. Der Bauch wurde so groß, daß stärkste Atemnot eintrat. Außerdem zeigten sich noch unerträgliche kolikartige Schmerzen im linken Oberbauch. Mit Ileusartigen Beschwerden, die zur sofortigen Operation drängten, wurde die Erkrankte eingeliefert.

Vita sex.: Menses seit dem 16. Lebensjahr; allerdings unregelmäßig. Virgo intacta.

Venerische Krankheiten werden verneint.

Allgemeinbefund:

29jähriges, schmächtiges, stark abgemagertes Mädchen, das einen unentwickelten Eindruck machte. Ernährungs- und Kräftezustand sehr schlecht. Kurzatmigkeit.

Haut und sichtbare Schleimhäute mäßig durchblutet.

Kopf: Pupillen reagieren gut auf Licht und Konvergenz. Nervenaustrittsstellen frei. Zunge stark belegt; starker foetor ex ore. Zähne sind gut erhalten. Am Zungenrand befindet sich eine hühnerei große Geschwulst, die fast wie ein Hämangiom aussieht (**Punktat** ergab: Im Punktat mehrere Diplokokken, oft zu Ketten liegend; **Kultur:** Pneumo-Streptokokken).

Brustkorb: Die Form ist stark verändert. Die untere Apertur ist stark auseinandergedrückt. Der Rippenwinkel beträgt ungefähr 150 Gr.

Der Zwerchfellstand ist sehr hoch. Lungengrenzen sind nach unten kaum verschieblich. Untere Grenze liegt im 3. Intercostalraum. Auskaltation ohne pathologischen Befund.

Das Herz ist durch den Zwerchfellhochstand etwas nach links verlagert. Die Größe ist normal. Töne sind rein. Puls ist beschleunigt, regelmäßig und annehmbar gefüllt.

Leib: Der Bauch ist ungeheuer aufgetrieben und auf Druck sehr schmerzhaft. Die Bauchdecken sind stark gespannt, so daß sie kaum einzudrücken sind. Die linke Bauchseite ist etwas stärker vergrößert und zeigt eine deutliche Hervorwölbung (Darmsteifung). Die Venenzeichnung ist ausgeprägt, die Haut blaß und trocken. Die Perkussion ergibt durchwegs tympanitischen Schall nur an einigen Stellen Dämpfung. Es sind deutlich Darmgeräusche zu hören.

Genitale ist auffallend unterentwickelt. Sekundäre Geschlechtsmerkmale sind schlecht ausgebildet.

Extremitäten: Arme und Hände sind normal. Die Beine sind im Verhältnis zum Körper auffallend kurz.

Reflexe sind gut auslösbar. Pathologische Reflexe fehlen.

Temperatur bei der Einlieferung: 39 Grad C. rectal.

Urin: R = sauer
Alb.: leichte Trübung
Sacch: —
Ald: K : W: +

Sed.: Urate +
Leuko: +
Erythro: einige.

Krankheitsbezeichnung: Morbus Hirschsprung.

Operationsbericht: Obere mediane Laparotomie vom processus xyphoideus bis 2 Querfinger unterhalb des Nabels. Bauchdecken sind maximal gedehnt und papierdünn. Fascie ist stark gedehnt, m. recti sind ganz flach. Nach Eröffnung des Bauchfells zeigt sich reichlich Exsudat. Im gleichen Augenblick wird eine Darmschlinge unter starkem

Druck aus der Bauchhöhle herausgepreßt, der noch 2 riesige Schlingen folgten. Dies geschah ohne die geringste Mithilfe. Der Darm ist bretthart gespannt und hat den größten Umfang von 50 cm. Es zeigte sich folgendes Bild: Das Colon descendens war nach rechts über dem Sigma verdreht. Im Transversum fand sich eine leichte Abknickung. Dagegen zeigten die rechte Flexur und Colon ascendens die geringsten pathologischen Veränderungen. In Mesosigma fand sich ein ausgegehntes Ödem vor, das ausgesprochen sulzige Beschaffenheit aufwies. Nach Einlegung eines Darmrohres entfuhr zischend Gas und der Darm verlor wesentlich an Größe. Da ein Zurückbringen aussichtslos war und die Veränderungen des ganzen Colons zu stark waren, so kam als Operation nur die Totalresection in Frage. Nach sorgfältiger Abbindung der Gefäße des Mesocolons und Mesosigmas wurde die Resection vorgenommen. Ein kleines Stück des Colon ascendens und des Sigmas wurde belassen. Das Coecum wurde zur Anlegung einer Coekalfistel an die Darmwand angenäht und das Sigma blind verschlossen. Die Fistel wurde am anderen Tag eröffnet. Es war geplant, in einer 2. Sitzung den Rest des Colon ascendens oder, wenn nicht anders möglich, eine Dünndarmschlinge in das Sigma einzupflanzen.

Der ganze Dünndarm zeigte keinerlei pathologische Veränderung. auch keine Rückstauung von Kot und Darmgasen.

Die Operation wurde glatt überstanden und zeigte keinerlei unangenehme Erscheinungen von seiten des Kreislaufes. In den folgenden Tagen wurde Traubenzucker mit Strophantin gegeben, außerdem noch Kampfer und Sympatol. Die Temperatur fiel langsam aber stetig ab, der Puls ging ebenfalls zurück. Schwierigkeiten machte lediglich die Speiseaufnahme, die fast nicht gelang. Die Patientin nahm fast nur Flüssiges zu sich und schluckte dabei noch äußerst viel Luft, das wohl durch den Tumor am Zungenrand verursacht wurde. Dies alles trug dazu bei, daß der Allgemeinzustand nicht besser, sondern schlechter wurde. Am 7. Tag nach der Operation wurde 200 ccm Traubenzucker mit ¼ Strophantin gegeben und dazu eine Bluttransfusion von 250 ccm vorgenommen. Trotz des gewaltigen Eingriffes kam der Darm bald in Gang und auf Prostigmingaben gehen sogar Winde ab, Stuhlgang konnte aber nicht erzielt werden. Der Bauch wurde weich und zeigte keine besondere Schmerzhaftigkeit mehr. Durch das viele Luftschlucken kam es mehrmals zu starker Blähung des Magens, so daß Magenspülungen vorgenommen werden mußten, wobei zischend die Luft aus dem Schlauche entwich. Trotz allem verschlechterte sich der Zustand zusehends. Die Patientin machte einen verfallenen, ausgetrockneten Eindruck. Die Temperatur, die bis zum 11. Tag auf 36 Gr. C. abgefallen war, stieg nun wieder an. Am 15. Tag nach der Operation wurde nochmals eine Bluttransfusion vorgenommen, erbrachte aber keine Besserung des Zustandes. Am 16. Tage nach dem Eingriff erfolgte dann der Exitus. Die Temperatur betrug wieder 39,8 Gr. C.

Das Mädchen, das schon in sehr geschwächtem Zustande eingeliefert wurde, hat also den schweren Eingriff nicht überstanden. Das Ansteigen der Temperatur in den letzten Tagen läßt darauf schließen, daß sich eine Infektion der Bauchhöhle eingestellt hat. Diese Mehrbelastung konnte der Körper unter keinen Umständen mehr bewältigen. Entscheidend aber ist, daß durch die Resektion fast des ganzen Colons eine starke Störung der Nahrungsaufnahme und besonders des Wasserhaushaltes eintrat. Hätte die Patientin kräftige Speisen zu sich nehmen können, so hätte die fehlerhafte Wasseraufnahme vielleicht ausgeglichen werden können. In unserem Fall war dies tragischerweise nicht der Fall. Es kam tatsächlich zu einer richtigen Austrocknung des ganzen Körpers, wobei sich ein starkes Sinken des Tonus der Haut und der Muskulatur einstellte. Die Patientin machte in den letzten Tagen geradezu einen verwelkten Eindruck. Unsere Anschauung ist daher, daß es auch zum Exitus gekommen wäre, wenn sich die Infektion nicht eingestellt hätte.

Was berechtigt uns nun, die bestehende Erkrankung als Morbus Hirschsprung zu benennen?

Der Krankheitsbefund ließ zunächst an einen Darmverschluß denken und tatsächlich war die Kranke auch vom praktischen Arzt unter dieser Krankheitsbezeichnung eingewiesen worden. Die Erscheinungen, die zu sehen und zu erheben waren, konnten diese Annahme rechtfertigen. Trotzdem muß man sagen, daß für den Erfahrenen Zeichen des Morbus Hirschsprung vorhanden waren. Der Leibesumfang war so unheimlich groß, wie es eigentlich nur das klassische Bild der Hirschsprungschen Krankheit zeigen kann. Lediglich eine Zwillingsschwangerschaft konnte in Erwägung gezogen werden, noch dazu da die Darmbewegung Kindesbewegungen vortäuschen konnten. Die Untersuchung des Genitale schied aber diese Vermutung sofort aus. Die äußerst schön zu beobachtende Darmsteifung war bei genauer Betrachtung nicht zu verkennen. Die Venenzeichnung des Unterleibes zeigte uns außerdem, daß es sich nicht um einen akuten, sondern chronischen Prozeß handeln mußte. Zu denken konnte das Alter geben, da wir wissen, daß diese Erkrankung in diesem Alter sehr selten ist.

Die Sicherung der Krankheitsbezeichnung wurde aber vollends durch die Vorgeschichte erreicht. Wir hören dort von andauernden Stuhlgangsbeschwerden, die schon in der Jugend bestanden und die sich gerade in den letzten Monaten ins Unerträgliche steigerten. Die Patientin gibt weiter an, daß der Leib **langsam,** aber stetig dicker wurde. Es handelt sich hier um ganz charakteristische Erscheinungen. Die Winde gingen nicht mehr ab und schafften so äußerst starke Blähungen, der Appetit und das Allgemeinbefinden verschlechterten sich zusehends. Die Ileuserscheinungen, die dann zuletzt noch auftraten, beendeten eine Entwicklung, die uns eben von der Hirschsprungschen Krankheit her nicht ganz unbekannt ist. Wenn wir dann noch erfahren, daß die Patientin eine Rachitis durchgemacht hat und außerdem leichte psychische Stö-

rungen zeigte, so haben wir auch hier noch gewisse Anhaltspunkte. Es ist immerhin erwähnenswert, daß dieses 29jährige Mädchen sich vorwiegend mit Puppen und kindlichen Spielen abgab und außerdem das Schrifttum für Kinder bevorzugte. Diese psychischen Störungen werden auch gar nicht zu selten bei Hirschsprung-Patienten gesehen.

Die vollständige Sicherung unserer Krankheitsbezeichnung liefert uns aber der entfernte Darm. Auch er zeigt uns ein ganz typisches Bild. Der ganze Darm ist äußerst stark erweitert und verlängert. Sein größter Umfang betrug nach der Operation 50 cm und seine Länge 200 cm, also Maße, die man als ungeheuer bezeichnen muß. Der Darm war äußerst stark gespannt und fast nur mit Gas gefüllt. Daß wenig Kot enthalten war, rührt daher, daß die Kranke ja fast keine festen Speisen mehr zu sich nahm. Die Taenien und Haustren waren nicht mehr zu sehen, lediglich auf Grund der Venenzeichnung war ihr ursprünglicher Sitz zu vermuten.

Wichtig ist ferner, daß die Darmwand des Sigma stark verdickt war, so daß man beim Berühren das Gefühl hatte, einen Muskel vor sich zu haben. Die anderen Darmabschnitte, die auch keine so große Erweiterung zeigten, hatten keine Wandverdickung, ja man kann sogar sagen, daß ihre Wand eher verdünnt war. Trotz der Drehungen im Colon, auf die schon im Operationsbericht hingewiesen wurde, zeigte der Darm keine Klappenbildung, also kein mechanisches Hindernis, das länger bestanden hätte. Für die Krankheitsbezeichnung des echten Morbus Hirschsprung ist diese Feststellung sehr wichtig.

Daß es sich hier um einen echten Morbus Hirschsprung handelt, steht außer Zweifel. Es ist uns aber nicht möglich, zu entscheiden, ob es sich um eine angeborene oder erworbene Form handelt. Nachdem die Patientin immerhin ein Alter von 29 Jahren erreicht hat, bis es zum richtigen Ausbruch der Krankheit kam, so neige ich der Anschauung zu, daß es sich um die erworbene Form der Hirschsprungschen Krankheit handelt.

*

An dieser Stelle danke ich meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geheimrat Professor Dr. Erich Lexer, für Überlassung der Arbeit, deren Referat er durch ein allzu schnelles Ableben nicht mehr übernehmen konnte.

Ganz besonders danke ich auch Herrn Privatdozenten Oberarzt Dr. Felix Jaeger für die Übernahme des Referats.

Lebenslauf

Ich wurde am 9. Februar 1914 in Strössendorf als Sohn des technischen Betriebswerk-Vorstehers Karl Witt und seiner Ehefrau Barbara geboren. Nach 4jährigem Besuch der Volksschule in Nürnberg trat ich in Rosenheim, nach Übersiedelung meiner Eltern, in die dortige Oberrealschule ein. Sieben Jahre gehörte ich obiger Lehranstalt an, die letzten zwei Jahre meiner Mittelschulausbildung erledigte ich an der Rupprecht-Oberrealschule in München, wo ich im Frühjahr 1933 die Reifeprüfung ablegte. Im Sommersemester 1933 immatrikulierte ich mich an der Universität München, deren medizinischen Fakultät ich seitdem angehöre. Im Frühjahr 1934 legte ich das Vor- und im Herbst 1935 das Hauptphysikum ab. Nach 11 Semester Studium unterzog ich mich im Herbst 1938 der ärztlichen Prüfung.

Schrifttum:

1. Ask-Upmark: Bruns, Beiträge zur klinischen Chirurgie, Bd. 151, 1930
2. Bing: Archiv für Kinderheilkunde, Bd. 44, S. 59
3. Böhm: Klinische Wochenschrift 1929, S. 1783
4. Brüning: Archiv für Kinderheilkunde, Bd. 142, S. 88
5. Buttersack: Münchener mediz. Wochenschrift 1927, S. 1626
6. Enderlen: Münchener mediz. Wochenschrift 1908, S. 2066
7. Finsterer: Archiv klinischer Chirurgie, Bd. 138, S. 1925
8. Fischer: Handbuch der praktischen Chirurgie: Carré — Küttner — Lexer
9. Frank: Mitteilungen aus dem Grenzgebiet der inneren Medizin und Chirurgie, Bd. 26
10. Gumpel: Zentralblatt für Chirurgie 1936
11. Hermann: Zentralblatt für Chirurgie 1927
12. Hirsch-Mainroth: Deutsche mediz. Welt 1926
13. Hirschsprung: Jahrbuch für Kinderheilkunde 1888
14. Hoffmann: Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, Bd. 161, S. 175
15. Ibrahim: Deutsche mediz. Wochenschrift 1905, S. 905
16. Kleinschmidt: Handbuch der Kinderheilkunde 1931, 3 (Pfaundler—Schloßmann)
17. Kleinschmidt: Archiv für klinische Chirurgie, Bd. 142
18. Kleinschmidt: Ergebnisse der inneren Medizin, Bd. 9
19. Kirschner-Nordmann: Die Chirurgie, Bd. 5, 1927
20. Konjetzny: Bruns Beiträge zur klinischen Chirurgie, Bd. 73, S. 155
21. Lehmann: Klinische Wochenschrift 1931
22. Lehmann: Zentralblatt für Chirurgie 1933
23. Mayer-List: Klinische Wochenschrift 1930
24. Neugebauer: Ergebnisse der Chirurgie 1913, Bd. 7
25. Neugebauer: Archiv klinischer Chirurgie, Bd. 82
26. Nordmann: Zentralblatt für Chirurgie 1926
27. Oberndorfer: Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. Bd. 72, 1921
28. Retzlaff: Berliner klin. Wochenschrift 1920, Nr. 14
29. Romani: Zentralblatt für Chirurgie 1925
30. Siegmund: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie IV, 3 (Henke—Lubarsch)
31. Steintal: Bruns Beiträge zur klin. Chirurgie, Bd. 137
32. Strasburger: Handbuch der inneren Medizin, Mohr—Staehelin
33. Wachendorf: Münchener med. Wochenschrift 1925
34. Wigand: Klinische Wochenschrift 1930

Bild und Druck, München, Pestalozzistr. 1